

Nagy vesék, congenitalis vitium, veseelégtelenség

Dr. Pásztor Pál, dr. Iványi Béla

Szegedi Tudományegyetem Általános Orvostudományi Kar
Szent-Györgyi Albert Orvos- és Gyógyszerésztudományi Centrum
Gyermekegészségügyi Centrum,
Patológiai Intézet, Szeged

Esetbemutató

2008-ban került felvételre klinikánk Koraszülött Intenzív osztályára az anya 3. terhességéből, 33. hétre, sectioval világra jött ikerpár. Az ikerpár A tagja Apgar 7-9-8 státuszban, 2200 gramm születési súllyal jött világra. Felvételekor kifejezetten anaemiás külleme, a tüdők felett diffúzan hallható szörtyözörek, hangos, holosystolés zöreje, illetve hepatomegalia volt szembevetendő. Vértékében, vérgáz- és egyéb laborértékeiben, kissé emelkedett gyulladásos markereken kívül eltérés nem volt.

Tekintettel egyre fokozódó O_2 igényére, valamint a mellkas röntgen által igazolt RDS-re gépi lélegeztetés indult, valamint felületaktív anyagot kapott. Bradycard tendencia miatt keringéstámogatás, cardialis decompensatio jelzett tünetei (tachydyspnoe, hepatomegalia) miatt digitalizálás és vízhajtás indult. Az anamnézis alapján felvetődött intrauterin infectio, ezért kombinált parenteralis antibiotikus kezelést kapott. Az ekkor elvégzett cardialis UH vizsgálat foramen ovale apertumot, jelzett jobb karm hypertrophiát, ventricularis septum defectust (VSD), valamint pulmonalis stenosiszt írt le. Egyéb szűrővizsgálatai negatívak voltak. Hasi UH-n ekkor jelentősen megnagyobbodott vesék látszóttak, echodús corticalis réteggel, melyet hypoxiás károsodásnak vélelmeztek.

Közel két hónapos intenzív kezelés után, jó állapotban emittálható volt. Pár nappal hazaadása után táplálási nehezítettség, fokozódó icterus miatt került ismét felvételre. Ekkor felső légúti váladékaiból Staphylococcus aureus tenyésztett, melyre a specifikus antibiotikus kezelést kapta.

Anaemizálódás miatt egy alkalommal vörösvértest transfúzióra szorult. Kardiológiai kontroll vizsgálat ekkor kompenzált keringést igazolt, szív-műtétet egy hónap elteltével terveztek. Vesefunkciója normális volt, hasi UH ekkor nem készült. Gyógyulását követően ismét hazaadásra került.

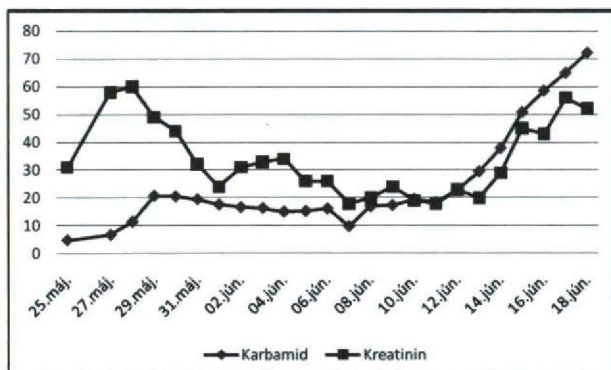


1. ábra.
Megnagyobbodott vese
(6-6,5 cm), echodús corticalis réteg

Szűk egy hét elteltével felső légúti hurutos tünetek, illetve fül-folyás miatt fül-orr-gégészeten jártak, ahol otitis media jeleit látták, és, tekintettel anamnézisére osztályos felvételét kérték. Az ekkor végzett kardiológiai vizsgálat során derült fény a fokozódó cardialis decompensatorra, mely miatt a korábban egy hónappal későbbre tervezett szív-műtét sürgetővé vált. A műtét során sor került az a. pulmonalis szűkítésére, valamint a nyitott ductus arteriosus ligatúrájára. A műtétet követően klinikánk Intenzív osztályára került. Emelkedett gyulladásos paraméterek miatt kombinált antibiotikus kezelést, illetve intravénás immunglobulin kezelést is kapott. Oliguria, oedema, kisvérköri pangás jelei miatt a korábban elkezdett digitalizálás mellett erélyes vízhajtásra volt szükség, többször kapott albumint és friss fagyasztott plazmát (FFP) is. A fenti kezelés ellenére is romló állapot háttérében pericardialis tamponad igazolódott, mely miatt reoperációra került sor. Az ismételt műtétet követően állapota fokozatosan javult, végül kompenzált keringés mellett hazaadásra került.

Hónapokkal később a kontroll vizsgálatok során észlelt vontatott súlyfejlődés és fokozódó decompensatio tünetek miatt került ismét intenzív osztályra. Ekkor a korábban is tervezett korrekciós szív-műtétet elvégezték, mely során extracorporalis keringés mellett a VSD-t Dacron foltal zárták, a korábban szűkített a. pulmonalist felszabadították, és a truncus pulmonalist vena saphena homografttal plasztikázták. Jelentős utóvérzés miatt még aznap reoperatioa került sor. A műtéteket követően

az erényes keringéstámogatás és vízajtás ellenére is egyre fokozódó oedema, oliguria, hepato-splenomegalia, jelentős mellkasi folyadék alakult ki. Vesefuncióis értékei folyamatosan emelkedtek, vérnyomása magas volt (114–120/50 Hgmm). Hasi UH során a vese kéregállományában körülírt, echodús képletek látszottak. Veseelégtelenség miatt ekkor peritonealis dialízis indult. Két hét elteltével kifejezetten emelkedett gyulladásos paraméterek miatt kombinált antibiotikus, illetve, a PD folyadékból kitenyészett *Candida albicans* miatt i.v. és i.p. antifungális terápiában részesült, a dializáló kanült eltávolítottuk. Állapota ezen kezelés mellett is folyamatosan romlott, vesefuncióis értékei ismét emelkedést mutattak. Több alkalommal igényelte albumin, illetve FFP adását. Végül 2009. júniusában sikertelen cardiopulmonalis resuscitatio után exitált.



2. ábra.
A vesefuncióis értékek alakulása. (PD június 1-jén indult)



3. ábra.
Megnagyobbodott vesék. Echodús, hangárnyékot adó területek

Boncolás

Az ikerpár B tagja szintén klinikánk Koraszülött Intenzív osztályára került születését követően. RDS miatt felületaktív anyagot kapott, pneumothorax miatt rövid ideig mellkasi szívást alkalmaztunk. Hasi UH-n a

testvéréhez hasonló képet láttunk (megnagyobbodott vesék, echodús corticalis réteg). Vesefunciós értékei normál tartományban voltak, de vérnyomása konstansan magas volt. Hypertóniája miatt nephrológiai kivizsgálás indult. Az ismételt hasi UH a korábban leírt kép mellett fokozott echogenitású májat írt le. Hasi MR készült, mely inhomogén veseállomány, illetve a májban körülírt epeút tágulatot igazolt.

A klinikum alapján mindkét esetben felmerült polycystás vesebetegség gyanúja, mely miatt genetikai vizsgálat van folyamatban.

A boncolás során az 5800 g-os csecsemő 13 cm-es medián sternotomiás és az 5 cm-es haránt laparotomiás sebzése reakciómentesnek bizonyult. A 87,5 g tömegű szív jobb kamrája kifejezetten hypertrophiás, a jobb kamra 4 mm, a bal kamra 5 mm vastag. Az a. pulmonalis-ra varrt v. saphena homograft, valamint a 9 mm-es Dacron-folttal zárt kamrai septum defectus varratai tartanak. A vesék egyformán, jelentősen megnagyobbodtak (8-8,5 cm), össztömegük 159 g, állományuk tömlősen átalakult. A kéregállományi tömlők kicsik, az állományt szivacszerűvé teszik, a velőállományi tömlők nagyobbak, a 3-4 mm-t is elérik. A bal pyelonban kődarabkák helyezkednek el. Szövetileg a gyűjtőcsatornák cystás átalakulása látszott, a nephronok legalább 80%-át érintette. A basalis membránokban elszórtan calcinosis jött létre. A máj 209 g, tömött, metszlapja diffúzan sővényekkel tagolt. Szövetileg a portális mezők kötőszövetesen kiszélesedése, valamint a portális epeutak tömlős tágulata látszott. Az epicrisis szerint a boncolás morfológiai halálokot nem talált, a halált okozhatta veseelégtelenséghez társult folyadékháztartási zavar. A morfológiai kép alapján alapbántalom az autoszóm-recesszív polycystás vesebetegség-májfibrosis komplex. Társbántalom a halál előtt 24 nappal műtétileg korrigált ventricularis septum defectus.

Az alapbántalom diagnózisát az alábbiak támasztották alá: a veleszületetten nagy vesék, az izoláltan a gyűjtőcsatornában kialakult cystás átalakulás, a klinikailag észlelt veseelégtelenség, valamint a májban létrejött diffúz fibrosis. Az autoszóm-domináns polycystás vesebetegség elvethető volt azért, mert a kórkép kezdetben csak a nephronok 1%-át érinti, a cystás átalakulás a nephron bármelyik segmentumában kialakul, nem jár májfibrosissal, és a gyermekkorban nem okoz veseelégtelenséget.